Aus der Kinderklinik der Berliner Charité (Direktor: Prof. Bessau)
und dem Kaiserin-Augusta-Viktoria-Haus (Dir.: Prof. Bessau)

Über angeborene Herzfehler

unter besonderer Berücksichtigung des Röntgen- und des Sektionsbefundes.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Karlheinz Hänel

aus Berlin.

Tag der Promotion: **23. Oktober 1937**

HAMBURG 1937

H. Schimkus, Hamburg 36, Gänsemarkt 35

M 312

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Professor Dr. R. S i e b e c k

Referent: Professor Dr. B e s s a u .

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Unter "angeborenen Herzfehlern" versteht man die im Fötalleben entstandenen Anomalien des Herzens und die Persistenz im Fötalleben als physiologisch, nach der Geburt aber als pathologisch anzusehender Verhältnisse wie das Offenbleiben des Ductus Botalli und des Foramen ovale. Schon Vesal und Galen waren diese Fehler bekannt, jedoch die eigentliche "Lehre" von den angeborenen Herzfehlern datiert erst seit den Zeiten Senacs (1) und Morgagnis (2), d.h. seit dem Ende des 18. Jahrhunderts. Sie wurde dann in der Mitte des 19. Jahrhunderts durch die embryologischen Forschungen Rokitanskis (3) zu neuen Triumphen geführt, der auf Grund seiner theoretischen Ueberlegungen Herzfehler voraussagte, die bis dahin noch nicht beobachtet waren und deren Vorhandensein sich bei späteren Autopsien als Tatsache herausstellte. Rokitanski war es auch, der zuerst die heute noch gültige Theorie vertrat, dass die meisten Fehler eine Störung in der normalen Keimentwicklung darstellen. Diese Theorie macht es auch verständlich, dass sich sehr häufig neben dem angeborenen Herzfehler noch die verschiedenartigsten Missbildungen von anderen Organen finden. Ferner erklärt diese Theorie auch ungezwungener als andere die m u l t i p l e n Missbildungen an einem Herzen; ja die anatomisch stärksten Fehlbildungen wie der Situs inversus, die Gefässtranspositionen u.a.m. sind durch andere Theorien überhaupt nicht zu erklären. So glaubte man noch vor allem die fötale Endocarditis als Ursache der angeborenen Herzfehler verantwortlich machen zu können. Vierordt (4) z.B. führt einen Fall an, bei dem eine gravide Frau an akuter Polyarthritis ad exitum gekommen war und man beim Foet eine frische Endocarditis fand. Sicher kann einmal ein angeborener Herzfehler so entstanden sein, doch für die meisten Fälle wird diese Ursache nicht in Frage kommen. Schliesslich ist auch noch daran zu denken, dass auf eine primäre Entwicklungsstörung sich noch eine Entzündung aufpfropfen kann, sodann hier dann die Genetik des Fehlers praktisch garnicht mehr mit Sicher-

heit zu entscheiden ist. Im Rahmen dieser Arbeit soll aber auch nicht die Genetik der angeborenen Herzfehler im Vordergrunde stehen, sondern die Frage: Was für ein Fehler liegt am Herzen vor und im besonderen: Wie weit lässt sich Röntgenbefund und Sextionsbefund decken? Durch die erste Frage wird gleich eine weitere Frage berührt, und das ist die Frage der Möglichkeit und Grenze der Herzfehlerdiagnostik überhaupt. Bei der Beantowrtung der 2. Frage, der Gegenüberstellung Röntgenbefund, ist zwar von vorneherein zu erwarten, dass sich die beiden Befunde nicht immer dekken werden. Wie unerwartet gross aber diese Diskrepanzen zwischen Rö.B. und Sektionsbefund sein können, zeigt ein Teil der in dieser Arbeit aufgeführten Fälle.

Im folgenden soll nun näher auf die Fälle mit angeborenen Herzfehlern eingegangen werden, die in den Jahren 1933-1935 in der Berliner Kinderklinik der Charitè und im Kaiserin Augusta Viktoria Haus in Behandlung gekommen sind. Es handelt sich um 10 Fälle, die sich auf das männliche und weibliche Geschlecht genau je zur Hälfte verteilen, sodass von einer besonders starken Belastung des einen oder des anderen Geschlechtes nicht gesprochen werden kann.

Fall 1. Roswitha A.

6 Wochen alter Säugling, der bisher immer gesund war. Fam.A. o.B. Wird eingeliefert, weil er in der Nacht vor der Aufnahme sehr unruhig war.

Befund: Starke C y a n o s e und Dyspnoe Pat. wimmert kraftlos. Ueber den Lungen hört man vereinzelt bronchitische Geräusche und feinblasige Reg. Herz: Töne leise und rein. Aktion regelmässig. Rechte Grenze 2 Qfg. nach rechts vom Sternum verbreitert. Linke Grenze innerhalb der M.Cl.L. Leber 2 Qfg. unterhalb des Rippenbogens. Der sonstige Organbefund ist o.B.

Die Rö.A. ergibt einen fast kugelförmigen Herzschatten mit einem schmalen Gefässband und einer Verbreiterung der Herzgrenzen nach re. und li.

Cardiaca sind ohne Erfolg, und unter Zunahme des

Lungenbefundes tritt 2 Tage später der Exitus ein.

Diagnose: Das Fehlen von Geräuschen lässt einen Klappenfehler ausschliessen. Aus dem gleichen Grunde ist ein Septumdefekt und ein offener Ductus Botalli unwahrscheinlich. Die bestehende Cyanose lenkt dagegen den Verdacht auf eine Ursprungsanomalie der grossen Gefässe. Dabei kommt eine Pulmonalstenose wegen des auscultatorisch und perkutorisch normalen Herzbefundes nicht in Frage. Auf Grund des Rö.Befundes scheint es sich aber um eine Gefässtransposition zu handeln, zu der auch der klinische Befund - reine Hertöne, Cyanose - gut passt.

Die Sektion ergibt eine gekreuzte Transposition der Gefässe. Ferner findet sich aber noch ein offener Duct.Botalli und ein offenes Foramen ovale.Kein Septumdefekt. Hypertrophie der re. Kammerwand und Erweiterung der li. Kammer. Blähung und fleckige Atelektase der Lungen, schleimige Bronchiolitis.Cyanose der Bauchorgane.

Die "Hauptdiagnose" hat sich in diesem Falle demnach intra vitam stellen lassen. Der offene Duct.Botalli und das offene For. ovale dagegen waren sympotonlos, es sei denn, dass man die im Leben festgestellte Verbreiterung der Herzgrenze nache re. so deutet dass ein bestimmtes Quantum Pendelblut vom li.Ventrikel über den Duct. Bot. zur A.pulmonalis geströmt ist, den rechten Ventrikel belastet und zur Hypertrophie gebracht hat und über den kleinen Kreislauf zurückgeströmt ist. Auffällig ist aber dabei das Fehlen von Geräuschen und auch das Fehlen seiner Akcentuation des 2.Pt.

Neben dieser Herzmissbildung sei noch besonders auf die bei der Sektion gefundenen verschiedenenMissbildungen anderer Organe hingewiesen. Unvollständige Absetzung des re. Lungenmittellappens. Abnorme Kerbung der Leberunterfläche, Cysten beider Ovarien.

Fall 2. Werner H.

Ausgekühltes Neugeborenes wird im völlig cyanotischem Zustande eingeliefert.Der Vater leidet an Asthma und Herzschwäche, der Vater und die Schwester des Vaters sind ebenfalls herzkrank.

Befund: Starke Cyanose. Herztöne überall rein. Der 1.Ton erscheint etwas leiser als der 2. Sonst klinisch frei. Die Rö.A. zeigt ein liegendes Herz mit einer Verbreiterung der Herzgrenzen nach beiden Seiten und ein nach beiden Seiten verbreitertes Gefässband, das li. in Höhe der 1. Rippe aufhört, re. sich im Weichteilschatten des Armes verliert.

Herzmittel sind ohne Erfolg, und unter zunehmender Verschlechterung tritt der Tod ein.

Die hochgradige Cyanose lenkt auch hier den Verdacht auf eine Anomalie am Ursprung der grossen Gefässe, das Fehlen der Geräusche insbesondere auf eine Gefässtransposition. Die nach beiden Seiten vergrösserten Herzgrenzen liessen sich auch durch diesen Fehler erklären, jedoch weniger das verbreiterte Gefässband. Die Verbreiterung des Gefässbandes könnte dagegen durch einen offenen Duct. Bot. hervorgerufen sein, der auch die Herz-verbreiterung nach re. erklären könnte. Sein Vorhandensein lässt sich aber klinisch nicht weiter sichern. Für eine Pulmonalstenose fehlt das Stenosengeräusch und der abgeschwächte 2.Pt. Letzteres Sympton könnte jedoch durch einen offenen Duct.Botalli überlagert sein. Das Vorhandensein eines offenen Duct.Bot. lässt sich aber, wie weiter oben schon ausgeführt wurde, klinisch nicht sichern. Schliesslich ist auch noch ein grosser Septumdefekt, der ebenfalls Cyanose bei klinisch freiem Herzen machen kann, in Erwägung zu ziehen. Dieser ist nicht mit Sicherheit auszuschliessen. Am wahrscheinlichsten scheint aber noch eine Gefässtransposition zu sein.

Die Sektion ergibt: Gefässtransposition ohne Septumdefekt mit weit offenem Duct.Botalli. Hochgradige Akrocyanose.

Die Gefässtransposition liess sich also intra vitam diagnostizieren, der offene Duct.Bot. verhielt sich aber in seinen klinischen Symptomen atypisch, sodass sein Vorhandensein sich nicht mit Sicherheit hat feststellen lassen. Rückschliessend kann man annehmen, dass die Verbreiterung des Gefässbandes durch ihn bedingt war.

Auch in diesem Fall werden bei der Sektion multiple Organmissbildungen aufgedeckt: Kuchen- und Huf-

eisenniere, abnorme Kerbung der Leberunterfläche.

Fall 3. Gerda W.

3 Monate alter Säugling wird im moribunden Zustande eingeliefert. Fa. A. o.B. Dyspnoe seit Geburt. Beim Trinken soll Pat. öfters " weggeblieben" sein . Seit 3 Wochen besteht Fieber.

Befund: Unruhiger Pat. mit Dyspnoe und Cyanose. Lungen: vereinzelt Giemen, sonst o.B. Herz: Nach beiden Seiten vergrössert. Lautes, systlisches Geräusch über Spitze und Sternum. Aktion beschleunigt. Leber 2 Qfg. unterhalb des Rippenbogens.Urin:Alb.:(+) Temperaturen trotz Pyramidon zwischen 38,1° und 4o,2°

D Die Rö.A. zeigt ein allgemein, besonders aber nach l i., verbreitertes Herz mit einem schmalen Gefässband. Die Herztaille ist nicht deutlich ausgeprägt.

1 Tag nach der Aufnahme tritt der Tod ein.

Der Md. coeruleus und das Rö.B. sowie der schwere Krankheitsverlauf, der durch den Infekt noch verstärkt wurde, lassen auch hier an eine Gefässtransposition denken. Diese würde aber nicht das laute , systolische Geräusch über der Herzspitze und dem Sternum erklären. Jedoch ist in diesem Falle auch daran zu denken, dass es accidentell (Fieber) bedingt gewesen sein könnte. Gegen ein Pulmonalstenose spricht die atypische Geräuschlokalisation, das Fehlen eines abgeschwächten 2 Pt., und auch das Rö.B. ist für sie nicht typisch; besonders spricht die Verbreiterung der Herzgrenze nach li. dagegen. Der Lokalisation des Geräusches nach ist aber ein Septumdefekt in Erwägung zu ziehen, andererseits spricht wieder der Charakter des Geräusches gegen einen Septumdefekt. Die bestehende Blausucht müsste, wenn wirklich ein Septumdefekt vorhanden ist, durch besondere Grösse des Defektes hervorgerufen sein. Solche grossen Defekte sind nun aber meist wieder geräuschlos. Gut erklären liesse sich dagegen der Befund, wenn man eine Gefässtransposition zusammen mit einem Septumdefekt annimmt.Die allgemeine Verbreiterung des Herzschattens kann dann durch die Transposition erklärt werden, desgleichen auch die bestehende Blausucht, während der Septumde-

fekt die Ursache des Geräusches war.

Die Sektion ergibt eine Gefässtransposition mit grossem Septumdefekt. Abnorme Wulstbildung im Aortenventrikel. Offenes Foramen ovale und offener Duct. Botalli. Herdpneumonie der paravertebralen Teile beider Lungen. Katarrhalische Colitis.

In diesem Falle hat sich demnach schon intra vitam ein Teil der Fehler diagnostizieren lassen. Auf das Foramen ovale und den offenen Duct. Bot. hat aber nichts hingedeutet, es sei denn, dass vielleicht sie die Ursache des Geräusches waren, und der Septumdefekt auscultatorisch infolge seiner Grösse symptomlos war. Der Lokalisationspunkt des Geräusches spricht aber doch sehr dafür, dass der Septumdefekt die eigentliche Ursache des Geräusches war. Schliesslich wäre auch noch daran zu denken, dass das Geräusch überhaupt nur die Folge des sehr hohen Fiebers war, sodass keiner der Fehler mit dem Geräusch im ursächlichen Zusammenhang stand.

Auch in diesem Falle finden sich wieder multiple Missbildungen anderer Organe: Vereinzelt Harnsäureinfarkte. Coecum mobile. Abnorme Kerbung beider Lungenunterflächen.

Fall 4. Ute H.

9 Monate alter Sgl. wird wegen Pneumonie eingeliefert. Fam. A. o.B. Seit 3 Tagen Fieber bis zu 39,5°. Mehrmals erbrochen.

Befund: Mongoloider Sgl. mit starker Dyspnoe und Cyanose. Geringes Oedem der Tibiakanten. Herz: re. Grenze perkutorisch nicht verbereitert. li. Grenze 1 Qfg. ausserhalb der M.Cl.L. Herztaille verstrichen. Spitzenstoss im 6.I.C.R. Töne paukend; systolisches Geräusch über der Spitze. Ueber der Basis ist der 1. Ton unrein. Lunge und übrige Organbefund o.B.

Auf dem Rö.B. das Herz nach li. und re. verbreitert nach Art eines Corvovinum.

Wenige Tage nach der Aufnahme kommt es zum Ausbruch eines Masernexanthems. Am 10. Tage tritt der Exitus letalis ein.

Die paukenden Herztöne lassen an die angeboren

sehr seltene Mitralstenose denken, doch spricht das vorhandene systolische und das fehlende diastolische Geräusch dagegen, auch lässt sich die Verbreiterung der Herzgrenzen nach li. durch eine Mitralstenose nicht erklären. Eher spricht die Verbreiterung der Grenze nach li. zusammen mit dem systolischen Geräusch über der Spitze für eine Mitralinsuffizienz. Beide Fehler erklären aber nicht den bestehenden Mb. coeruleus. Dieser lenkt den Verdacht auf eine Anomalie am Abgang der grossen Gefässe. Eine Gefässtransposition erscheint röntgenologisch unwahrscheinlich, aber auch eine Pulmonalstenose lässt sich nicht mit Sicherheit diagnostizieren. So ist es schliesslich noch ein grosser Septumdefekt in Erwägung zu ziehen, doch ist für diesen die Geräuschlokalisation nicht typisch.

Zusammenfassend lässt sich demnach feststellen, dass in diesem Falle eine genaue Diagnose des Fehlers nicht möglich ist.

Die Sektion ergibt: Grosser Vorhofkammerscheidewanddefekt mit Stenose mässigen Grades des Conus pulmonalis. Ausgedehnte z.T. konfluierende Pneumonie.

Die Verbreiterung der Herzgrenze nach re. lässt sich demnach sowohl durch die Verengerung des Pulmonalostiums als auch durch den pathologischen Zufluss aus dem li. Ventrikel durch den Septumdefekt erklären. Die Verbreiterung nach li. lässt sich hämodynamisch aber nicht deuten. Besonders auffällig ist auch, dass die in vivo sicher nachgewiesene Herzverbreiterung autoptisch nicht zu sehen war.

Bemerkenswert ist wieder das Vorhandensein einer weiteren Missbildung: Mongolismus.

Fall 5. Hans Sch.

3 Monate alter Sgl. Fam.A. o.B. Bisherige Entwicklung gut. Plötzliches Erkranken unter Erbrechen, Nahrungsverweigerung und starker Unruhe.

Befund: Starke Dyspnoe, leicht Cyanose. Kühle Extremitäten. Herz: Töne kaum hörbar, und durch laute Atmung qualitativ nicht zu unterscheiden. Grenzen verbreitert. Die Rö.A. ergibt ein sehr grosses Herz.

Die re. Grenze verläuft von der 1. Rippe im leicht konvexen Bogen bis zur M.Cl.L. Die li. Grenze ist weitgehend nach li. verbreitert und zeigt im Bereich des Vorhofbogens eine Vorwölbung.

Unter zunehmender Verschlechterung und Temperaturanstieg tritt der Exitus ein.

Die Deutung des Falles ist hier besonders dadurch erschwert, weil auch durch die Heranziehung der klinischen Befunde wie Auscultationsbefund die Deutung des Rö.B. nicht mit Sicherheit möglich ist. Am wahrscheinlichsten erscheint es wegen des bestehenden Mb. coeruleus, dass eine Affektion am Abgang der Aorta vorliegt. Ob es sich dabei um eine Stenose oder Insuffizienz handelt, lässt sich eindeutig nicht sagen, jedoch spricht die besonders starke Verbreiterung der Herzgrenze nach li. für ein Ausflusshindernis, also mehr für eine Stenose.

Die Sektion ergibt auch in der Tat eine Anomalie am Abgang der Aorta, und zwar eine congenitale Isthmusstenose der Aorta mit hochgradiger Dilatation des li. Ventrikels. Ferner finden sich schon Zeichen einer relativen Mitralinsuffizienz in Form eines alten, fast bis zur Luftleere verstärkten Oedems der Lungen mit Randemphysem. Anämie der Bauchorgane.

In diesem Falle fanden sich bei der Sektion keine weiteren Missbildungen.

Fall 6. Wolfgang N.

8 Tage alter Sgl., stark unterkühlt, wird eingeliefert, weil er zu Hause nicht trinkt.

Befund: Leichte Cyanose. Vita minima. Herz: Töne leise, rein. Aktion regelmässig. Lungen: Vereinzelt Rhonchi. Leber 2 Qfg. unterhalb des Rippenbogens. Stuhl eitrig-schleimig. Eine Rö.A. konnte nicht mehr angefertigt werden, da unter allgemeiner Verschlechterung des Allgemeinzustandes kurz nach der klinischen Aufnahme der Tod eintrat.

Dieser Fall lässt sich ohne Rö.B. aber gar nicht weiter erklären. Am ehesten könnte man noch eine Gefässtransposition annehmen wegen des Mb.coeru-

leus bei perkutorisch und auscultatorisch normalem Herzbefund. Auch an einen grossen Septumdefekt ist zu denken, bei dem ja auch ein Geräusch fehlen kann, wenn der Defekt sehr gross ist. In der Tat ergibt auch die Sektion einen grossen, angeborenen Septum - defekt und ein weit offenes For.ovale mit Wandhypertrophie derre. Kammer und beider Vörhöfe. Ausserdem besteht aber noch eine Hypoplasie der Aorta bei starker Ausweitung und leichter Wandhypertrophie der A. pulmonalis. Starke, schon ältere Lungenstauung mit beginnender Pneumonie. Stauungsorgane.

Weitere Missbildungen bestehen in diesem Falle nicht.

Fall 7. Rudi H.

8 jähriger Knabe. Fam.A. o.B. Bisherige Entwicklung gut. 1931 mit 5 Jahren Keuchhusten. 1932 Masern und Anfang 1934 Angina, die als Scharlachangina auf - gefasst wurde. Nach 10 tägigem Wohlbefinden fiel zu - nehmende Dyspnoe und Gedunsenheit des Gesichtes auf. Schmerzen in der rechten Bauchseite und häufiges Er - brechen. Im Urin ist Alb.+.

Befund: Schwere Dyspnoe und Cyanose der Lippen. Geringes Oedem der Tibiakanten. Herz: Aktion regel - mässig, beschleunigt. Grenzen nach beiden Seiten verbreitert. Töne leise und von giessendem, systolischem Geräusch begleitet. R/R 140/110 mm Hg. Lungen vom 4. I.C.R. ab gedämpft. Im Urin ist Alb. und Ubg.+, im Sediment befinden sich reichlich Ery. und mässig viel Zylinder.

Die Rö.A. zeigt ein nach re. verlagertes Herz mitnach re. gerichteter Herzspitze und normalem Ge - fässband.

Nach kurzem Aufenthalt in der Klinik tritt der Tod ein.

Die Diagnose scheint in diesem Falle klar zu sein: Scharlachnephitis mit renalem Hochdruck bei einem Situs inversus. Das systolische Geräusch am Sternum lässt aneinen ausserdem noch bestehenden Septumdefekt den - ken, doch ist der Charakter des Geräusches für ihn nichttypisch. Dagegen ergibt die Sektion ausser dem Situs inversus noch eine Transposition der grossen Ge-

fässe bei einem Situs inversus des übrigen Teiles des Kreislaufsystems. Ferner besteht eine Herdnephritis und eine Hyperplasie der Tonsillen.

Zweifellos ist das Kind nicht dem Herzfehler erlegen, und sicher sind auch die Cyanose und die Oedeme nicht auf den Herzfehler, sondern auf den Hypertonus zurückzuführen. Da dem systolischen Geräusch am Herzen kein organischer Fehler zugrunde gelegen hat, muss er accidentell gewesen sein.

Auch in diesem Falle findet sich bei der Sektion eine weitere Missbildung: Situs inv. des gesamten Kreislaufes.

Fall 8. Hans Otto R.

4 Monate alter Sgl. Bisherige Entwicklung schlecht. Facialisparese li. (Geburt spontan). Seit 3 Tagen Erkältung.

Befund: Cyanose. Herz: Systolisches Geräusch mit Pct. max. über der Aorta. Im Rö.B. verläuft der re. Herzrand in nahezu gerader Linie ca. 2 cm. seitlich des Sternums von der Clavikel bis zum Leberschatten. Der li. Rand verläuft von der Sternalinsertion der 2. Rippe in stark konvexem Bogen, erreicht fast die li. Thoraxseite und zeigt in Höhe der 2. Rippe eine deutliche Vorwölbung, die dem Pulmonalbogen zu entsprechen scheint.

Lunge o.B. Uebriger Organbefund: Gesteigerte Reflexerregbarkeit. Fontanelle gespannt. Liquordruck erhöht, Zucker 5o mg%.

Nach einem Collaps plötzlicher Exitus.

Die Cyanose, das Herzgeräusch, das Rö.B. und die anderen Missbildungen lassen an einen angeborenen Herzfehler denken. Der Sitz des Geräusches und die starke Verbreiterung des li. Ventrikels scheint durch eine Aortenstenose bedingt zu sein. Gegen eine Pulmonalstenose spricht das Rö.B. und der Sitz des Geräusches. Auch müsste man einen abgeschwächten 2.Pt. erwarten. Das Fehlen dieses Symptoms könnte aber durch einen offenen Duct. Botalli erklärt werden, für den jedoch kein weiterer Anhalt da ist. Ebenso spräche für eine Gefässtransposition nichts weiter als der Mb. coeruleus, so dass differentialdia -

gnotisch die Aortenstenose am wahrscheinlichsten erscheint.

Die Sektion ergibt aber einen kleinen Septumdefekt im Conus pulmonalis mit grosser, reitender Aorta. Völlige Atresie der A. pulmonalis im Hauptstamm. Rückläufige Versorgung der Pulmonalsverzweigungen durch den kräftigen Duct. Botalli. Starke Hypertrophie des re., geringere des li. Ventrikels.

Darnach stammte das systolische Geräusch, das besonders laut über dem Aortenostium zu hören war, nicht von einer Aortenstenose sondern von dem hochsitzenden, kleinen Septumdefekt, durch den das ganze Blut von re. nach li. hindurchgepresst werden musste. Dieser Septumdefekt zusammen mit dem offenen Duct. Bot. muss auch die starke Verbreiterung nach li. bewirkt haben, während der Duct. Bot. keinen Einfluss auf den re. Ventrikel ausgeübt haben kann, da das Pulmonalostium verschlossen war. Der doppelte Zufluss zum li. Ventrikel aus dem re. Ventrikel und der Vena pulmonalis muss auch die Stauuung im li. Vorhof bedingt haben. Die starke Hypertrophie des re. Ventrikels dagegen muss bedingt gewesen sein durch die Kleinheit des Septumdefekts, durch den der re. Ventrikel das ganze Blut vom re. Herzen zum li. pumpen musste.

In diesem Falle bestehen wieder multiple Missbildungen wie Polydactylies, Klumpfuss sowie erst bei der Sektion zu Tage getretene mehrfache Varianten in den Angängen der Schulter-und Halsarterien.

Fall 9. Gisela F.

3 Tage altes Neugeborenes, von Geburt an cyanotisch. Der wegen der Cyanose angewandte Trachealkatheter drang so tief ein, dass gleich an eine Oesophagotrachealfistel gedacht wurde. Klinisch ist das Herz frei, röntgenologisch findet man eine Verbreiterung nach re. Auf Cardiaca zunächst geringe Besserung, dann aber 2 Tage p.p. Exitus.

Der in vivo zu erhebende Befund ist in diesem Falle so wenig für einen bestimmten Herzfehler typisch dass eine genaue Fehlerlokalisation nicht möglich ist.

Die Sektion ergibt: Oesophagotrachealfistel , Lungen nur in den Randpartien lufthaltig, in der Hauptsache aber atelektatisch. Starke Dilatation des re. Ventrikels. Weit offenes Foramen ovale und offener Ductus Botalli. Todesursache durch Aspiration von Mageninhalt und Herzinsuffiziens.

Die Cyanose beruhte in diesem Falle zweifellos nicht auf dem Herzfehler, sondern auf der starken Lungenatelektase. Ueberhaupt muss es fraglich erscheinen, ob bei einem 3 Tage alten Kind ein offener Dut. Botalli als Fehler anzusehen ist und ob er im späteren Leben als einzige Herzanomalie neben dem offenen For. ovale auch offen geblieben wäre.

Auch in diesem Falle findet sich neben dem Herzbefund noch eine andere Missbildung: Oesophagotrachealfistel.

Fall 10. Inge B.

1 Monat alter Sgl., als Frühgeburt lebenskräftig geboren. Bisherige Entwicklung gut. Seit einigen Tagen Nahrungsverweigerung und Erkältungserscheinungen.

Befund: Leichte Cyanose. Lungen perkutorisch frei, auscultatorisch paravertebral einzelne klingende Rgs. Herz: Grenzen perkutorisch normals. Töne über allen Ostien von Lautem, systolischem Geräusch begleitet. Aktion regelmässig. Auf dem Rö.B. sieht das Herz schlaff aus. Der re. Herzrand ist nicht verbreitert, der li. etwas. Breites Gefässband. Verschleierte Lungenfelder.

Zunehmende Cyanose. Exitus.

Die Diagnose ist in diesem Falle nicht eindeutig zu stellen. Die Cyanose ist wahrscheinlich pulmonal bedingt und nicht durch den angeborenen Herzfehler; denn eine Gefässtransposition lässt sich klinisch durch das Vorhandensein des lauten , systolischen Geräusches ausschliessen. Eine Pulmonalstenose müsste eine Herzverbreiterung nach rechts machen, und das systdische Geräusch dürfte nur über dem pulmonalostium zu hören sein. Das

verbreiterte Gefässband könnte durch einen offenen Dut. Bot. hervorgerufen sein. Gegen diesen spricht aber wieder, dass das systolische Geräusch über allen Ostien gleich laut zu hören ist, und das die Herzgrenze nach li. verbreiteert ist.

Die Sektion ergibt: Das Herz zeigt äusserlich eine Spaltung am Apex zwischen re. und li. Ventrikel von 1/2 cm Tiefe. Der Ductus Botalli ist weit offen. Kein Septumdefekt. Ferner findet sich in beiden Pleurahöhlen Transsudat. Die li. Lunge ist paravertebral etwas hypostatisch, der ganze re. Unterlappen ist von Abcessen durchsetzt, der re. Ober-und Mittellappen ist in toto mit Eiterherden infiltriert.

Hiernach ist anzunehmen, dass der Patient der Lungenaffektion erlegen ist, die auch die Cyanose bedingt haben wird. Die Kerbung der Herzspitze, die aber intra vitam nicht gesehen wurde, ist röntgenologisch bei dem Bilde der Pulmonalstenose beschrieben worden. Der offene Dut. Bot., der sich klinisch nicht hat diagnostizieren lassen, muss die Ursache für das systolische Geräusch gewesen sein, dass über allen Ostien zu hören gewesen ist.

Auch in diesem Falle bestand neben dem angeborenen Herzfehler eine weitere Missbildung: Beckeniere mit Renculizeichnung.

Betrachtet man nun rückschauend die lo oben angeführten Fälle, so ergibt sich dass es nur in 4 Fällen möglich war, die Lokalisation des "Hauptfehlers" mit Sicherheit festzustellen (1,2,3,4), in 3 Fällen war der Fehler nicht mit Sicherheit zu lokalisieren (5,6,7), und in 3 Fällen war es überhaupt nicht mög - lich, eine genauere Lokalisation zu geben. Schon an dieser kleinen Anzahl vonFällen wird es deutlich,dass sich trotz aller modernen Hilfsmittel der Diagnostik nur ein verhältnissmässig geringer Prozentsatz von Fehlern genau diagnostizieren lässt. Dabei sei insbesondere nochmals auch in dieser Stelle auf die erheblichen Differenzen zwischen Röntgenbefund und Sektionsbefund hingewiesen. In den meisten Fällen be - stand eine erhebliche Abweichung derart, dass pathologisch- anatomisch die Herzgrenzen als nicht oder

nur wenig verändert angegeben wurden, während man nach dem Röntgenbefund ganz sicher einen abnormen Befund erwarten konnte. Diese starken Diskrepanzen müssen selbst dann noch als sehr auffallend gelten, wenn man die vielen Faktoren berücksichtigt, von denen die Herzgestaltung abhängt und auch selbst noch den Zeitpunkt der Sektion in Erwägung zieht, der ja auch noch die Herzkonfiguration weitgehend beeinträchtigt.

Das im Rö.B. für die Gefässtransposition als typisch beschriebene Kugelherz mit dem schmalen Gefässband (Fanconi 9) findet sich nur im Fall 1, während die Aufnahme im Fall 7 nur den Situs inversus zeigt. Das Bild lässt auf die autoptisch nachgewiesene Transposition aber nicht schliessen, was auch, da sie korr giert ist, nicht zu erwarten ist.

Während die Kombination mit einem offenen Ductus Botalli im Fall 1 sich so ausgewirkt hat, dass die rechte Seite des kugelförmigen Herzschattens nach re. etwas verbreitert ist, dieselbe Kombination im Fall 2 ein ganz anderes Aussehen: Das Herz sieht liegend aus und hat ein breites Gefässband, das li. in Höhe zwischen der 1. und 2. Rippe aufhört, re. sich in Bogen, auf den Weichteilschatten des Armes fortsetzt.

Anatomisch liegt der Verbreiterung der Herzgrenzen im Fall 1 eine Hypertrophie der re. Kammerwand und eine Erweiterung der li. Kammer zugrunde. Der offene Duct Botalli ist im Fall 1 röntgenologisch nicht zu beweisen, im Fall 2 könnte das verbreiterte Gefässband auf ihm beruhen.

Im Fall 3 ist zu einer Transposition und dem offenen Duct. Botalli noch ein Septumdefekt hinzugetreten. Im Rö.B. hat sich dies so ausgewirkt, dass zwar die Grundfrom einer etwas nach li. verlagerten Kugel erhalten geblieben ist, nur läuft der li. Herzrand in gerader Linie dem Wirbelsäulenschatten zu, sodass er ca. 2 cm höher auf den Wirbelsäulenschatten trifft, als der re. geginnt. Es entsteht so das Bild als ob der Kugel li. von der Wirbelsäule ein kleines gleichschenkliges Dreieck aufgesetzt wäre. Auch hier wird bei der Sektion nichts gefunden, was ein derar-

tiges Bild erklären könnte.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass Gefäss - transposition zwar kugelförmige Herzschatten machen können, dass andererseits aber autorisch nachgewiesene Transpositionen sich röntgenologisch nicht zu dokumentieren brauchen, und dass ferner kugelförmige Herzschatten vorkommen können, für deren Ursache sich aber bei der Sektion keine anatomische Grundlage findet, wie folgender Fall zeigt:

Wolfgang W., 6 wochen alter Sgl. mit zahlreichen Missbildungen, (Hydrocephalus,Cataract.) Das Herz schlägt regelmässig, die Töne sind laut und rein. Es bestehen öfters asphyktische Anfälle. Bei der deshalb vorgenommenen Rö.Untersuchung sieht man einen medianstehenden, fast kugelförmigen Herzschatten. Es wird ein angeborener Herzfehler angenommen, zumal noch vor dem Tode Cyanose eintritt, aber die Sektion ergibt nichts von einem Herzfehler.

Die Pulmonalstenosen waren 2 malvertreten, davon einmal als völlige Atresie der A. pulmonalis. Im Vordergrund der klinischen Erscheinungen standen starke Dyspnoe und Cyanose. Der typische Auscultationsbefund: Systolisches Geräusch über dem Pulmonalostium und ein abgeschwächter 2 PT. waren nie vorhanden, was wohl so zu erklären ist, dass die Kombination mit einem Septumdefekt diesen Befund überdeckte.

Vergleicht man nun die Rö.Bilder, so hat die geringe Pulmonalstenose mit grossen Defekt der Scheidewand im Falle 4 keinen für die Pulmonalstenose typischer Befund ergeben. Statt einer mässigen Verbreiterung der re. Herzgrenze, eines eingesunkenen Pulmonalbogens, einer Spaltung der Herzspitze sieht man einen Herzschatten nach Art eines Cor bovinum: Stark nach re. und li. verbreiterte Herzgrenzen. Der li.Grenze ist ähnlich wie im Fall 3 parasternal ein gleichschenkliges Dreieck aufgesetzt, wie überhaupt beide Bilder trotz Verschiedenheit der Fehler eine gewisse Aehnlichkeit aufweisen.

Ganz anders sieht wieder das Bild bei völliger Atresie der A. pulmonalis aus : Fall 8. Hier verläuft der re. Herzrand in gerader Linie von der Clavikel bis zum Herzzwerchfellwinkel und ist dabei im ganzen

etwas nach re.verschoben. Der li. Herzrand erreicht im stark konvexen Bogen fast die li. Thoraxseite , zeigt eine deutliche Vorwölbung des Vorhofbogens und läuft dann parallel dem Wirbelsäulenschatten ca 1/2 cm von ihm entfernt nach oben, um sich in Höhe der ersten Rippe allmählich zu verlieren.

Auch hier besteht wieder wie im Fall4 eine be - sonders atarke Differenz zwischen Rö.B. und Sektionsbefund. Man müsste annehmen können, dass einem Cor bovinum auch bei der Sektion noch ein nachweisbares anatomisches Substrat zugrunde liegt. Bei der Sektion ist aber derartiges nicht zu finden, sodass man gerade auch an Hand dieses Falles zu dem Schluss gelangen muss, dass sub finem und post mortem noch bedeutende Veränderungen in der Herzkonfiguration möglich sein müssen, die so starke Differenzen in den Befunden erklären.

Etwas eindeutiger liegen die Verhältnisse im Fal- Fall 4, obwohl man auch hier durch theoretische Ueberlegungen nicht zu dem Schluss gelangen würde, dass eine völlige Pulmonalatresie einen derartigen, von Clavikel bis zum Herzzwerchfellwinkel gerade ver - laufenden Herzrandschatten macht.

Obschon in diesem Falle als pathologisch-anatomisches Substrat eine starke Hypertrophie der Ventrikelwände vorliegt , so muss es doch mehr als zweifelhaft erscheinen, dass die Hypertrophie des li. Ventrikels allein im Rö.B.eine derartige Herz - verbreiterung vortäuscht, dass der li. Herzrand fast die li. Thoraxseite erreicht.

Die Aortenstenose (5) führte schon im 1.Le - bensjahr zum Tode. Ihre Hauptsymptome waren starke Dyspnoe, Cyanose, Unterkühlung bei kaum hörbaren Herztönen. Die Cyanose und die Dyspnoe sind jedoch sekundär als Dekompensationserscheinungen aufzu - fassen zumal auch die"bisherige Entwicklung" gut war und über diese Symptome nichts berichtetwird , Das RöB. zeigt eine starke Verbreiterung des Herz - schattens nach li. Die relative Mitralinsuffizienz hat im Rö.B. eine ausgesprochene Betonung des Vorhof-bogens gemacht. Anatomisch liegt diesem Befunde eine Dilatation derKammern zugrunde, die so hoch -

gradig ist, dass man sich wohl vorstellen kann, dass sie im Rö.B. die Verbreiterung hervorgerufen haben kann. Auch die relative Mitralinsuffizienz konnteman schon aus dem Rö.B. mit Sicherheit annehmen durch die Vorwölbung des Vorhofbogens; eine direkte Dilatation des Vorhofes ist aber im Sektionsprotokoll nicht erwähnt.

Ein reiner Duct. Botalli apertus war 2 mal vorhanden (9,1o). Davon ist Fall 9 überhaupt fraglich, ob es ein"Herzfehler"ist, und auch im Fall 1o ist die Todesursache nicht der offene Duct. Botalli.Die eigentlich nicht zum klinischen Bilde gehörige Cyanose ist auch nicht die Folge des offenen Duct. Bot. gewesen, sondern der Ausschaltung von grossen Teilen der Atmungsfläche zuzuschreiben. Im Rö.B. sind in beiden Fällen keine charakteristischen Veränderungen zu sehen. Im Fall 1o ist das Herz beträchtlich nach li. verbreitert. Anatomisch lag der Verbreiterung eine starke Dilatation des re. Ventrikels zugrunde.

Zum Schluss möchte ich noch eine besonders die Klinik interessierende Frage erörtern. Konnte man die Prognose bei den besprochenen Fällen schon bei Beginn der klinischen Beobachtung als infaust stellen? Diese Frage will ich an Hand zweier sehr häufig vorhanden gewesener Symptome beantworten und zwar

1. an der Häufigkeit eines vorhanden gewesenen Mb. coeruleus,

2. an der Häufigkeit einer vorhanden gewesenen Herzvergrösserung.

ad 1) Ein Mb.coeruleus hat in allen Fällen bestanden. In den ersten 8 Fällen war er sicher die Folge des angeborenen Herzfehlers, in 2 Fällen(9,1o) jedoch war er als pulmonal bedingt anzusehen durch funktionellen Ausfall grösserer Lungenbezirke. Im Fall 4 war sicher eine Kombination von pulmonal und cardial bedingter Cyanose vorhanden. In diesem Falle liess sich leider nicht feststellen, ob schon seit Geburt ein Mb. coeruleus bestand.

ad 2) Eine Verbreiterung der Herzgrenzen war bis auf Fall 6, bei dem keine Rö.A. angefertigt werden konnte, in allen Fällen vorhanden. Diese auf -

fallende Häufigkeit kann deshalb vielleicht doch als ein prognostisch wenig günstiges Anzeichen betrach - tet werden.

Eins dieser Symptome allein wird natürlich niemals ausschlaggebend sein für die Prognosestellung , da ja z.B. bekannt ist, dass Patienten mit einem Mb. coeruleus bei einer angeborenen Pulmonalstenose oft mehrere Jahrzehnte alt werden können. Desgleichen wird man nie aus einer Verbreiterung der Herzgrenzen allein die Prognose als infaust bezeichnen können . Doch erscheint es, wenn man diese beiden Symptome zusammen beobachtet, ratsam, in der günstigen Prog - nosestellung sehr vorsichtig zu sein, denn die Kom - bination dieser beiden Symptome war bei den lo be - schriebenen Fällen 8 mal vorhanden.

Interessant ist es auch, die Fälle auf die ei - gentliche Todesursache zu untersuchen: Hierbei fällt auf, dass nur in einem Falle (2) die unmittelbare Todesursache der angeborene Herzfehler war. In allen anderen Fällen erfolgte der Tod durch eine hinzuge - tretene Lungenentzündung.

Zusammenfassung

Es werden lo Fälle von angeborenen Herzfehlern besprochen. Davon wurden diagnostiziert:

Fall 1 als Gefässtransposition. Die Sektion ergab ausserdem noch einen offenen Duct.Botalli und ein offenes For.ovale. Rö.B. und Sektionsbefund dek- ken sich.

Fall 2 als Gefässtransposition + Septumdefekt. Die Sektion ergab ausserdam noch ein offenes For . ovale und einen offenen Duct. Bot. Es findet sich keine Erklärung für eine starke Verbreiterung der Herzgrenzen nach links, die auf dem Rö.B. zu sehen ist.

Eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose wurde in den nächsten 3 Fällen gestellt:

Fall4 als Septumdefekt oder Mitralinsuffizienz. Die Sektion ergab einen Vorhofkammerscheidewandde - fekt + Stenose des Conus Pulmanalis. Es findet sich eine auffallend starke Differenz zwischen dem Rö.B. und dem Sektionsbefund.

Fall 5 als Aortenstenose oder Mitralinsuffizienz. Die Sektion ergab eine Isthmusstenose der Aorta und eine relative Mitralinsuffizienz. Eine anatomisch gefundene hochgradige Dilatation des li. Ventrikels erklärt die Verbreiterung der Grenzen im Rö.B., jedoch findet sich keine anatomische Ursache für die im Rö. B. vorhandene Vorhofsbetonung.

Fall 6 als Ursprungsanomalie oder Septumdefekt. Die Sektion ergab einen Septumdefekt, ein offenes For.ovale und eine Hypoplasie der Aorta.

Fall 7 als Situs inversus, Nephritis, Hypertonie. Die Sektion ergab ausserdem eine Gefässtransposition.

Fall 8 als Aortenstenose. Die Sektion ergab einen Septumdefekt im Conus pulmonalis und eine völlige Atresie der A. pulmonalis.

Die bei der Sektion gefundene Herzhypertrophie stellt keine genügende Erklärung für die im Rö. Bild gefundene Herzverbreiterung dar.

Fall 9 als Vitium cordis cong. Die Sektion ergab ein offenes For. ovale und einen offenen Duct. Bot. Die im Rö.B. gefundene Verbreiterung nach re. ist anatomisch durch Dilatation des re. Ventrikels erklärbar.

Fall 10 als Vitium cordis cong. Die Sektion ergab einen offenen Duct. Bot. Das im Rö.B. verbreiterte Gefässband hat vielleicht seinen Grund im offenen Duct. Botalli.

Es ergibt sich so zusammenfassend :

1. Die genaue Lokalisation eines angeborenen Herzfehlers stösst oft trotz Rö.B. auf unüberwindliche Hindernisse. Besonders bemerkswert ist dabei die Tatsache, dass das anatomische Substrat, daß man nach dem Rö.B. eigentlich erwarten sollte, in vielen Fällen bei der Autopsie nicht feststellbar ist.

2. ergibt sich aus den oben ausgeführten Fällen, dass die angeborenen Herzfehler oft mit Fehlern anderer Organe kombiniert sind, die z.T. vom selben Keimblatt, z.T. aber auch von den anderen Keimblättern abstammen. Von den 10 beschriebenen Fällen zeigen 9 (!) noch andere Organmissbildungen, die jedoch nur in 3 Fällen (4,8,9,) schon äusserlich während des Lebens zu sehen waren.

Literatur.

1. Senac : Praktische Abhandlungen von den Krankheiten des Herzens 1781.

2. Morgagni : De sedibus et de causis morborum per anatomen indagatis. 1761

3. Rokitanski : Angeführt aus Vierordt: Die angeborenen Herzkrankheiten in "Spzielle Pathologie und Theraphie" Nothnagels.

4. Vierordt : Die angeborenen Herzkrankheiten in "Spezielle Pathologie und Theraphie" Nothnagels.

5. Benecke : Ueber Herzmissbildungen und Missbildungrn als Funktion primärer Blutstromformen . Beitrag z.path Anat.und z. allg. Path.Band 67,H1 192o.

6. Hunter : 3 Cases of mal conformation in the heart. 1786.

7. Krehl : Ein Fall von Stenose der Lungenarterien mit Cyanose. D.A.f.klin. Med.1889.Band 44.

8. Redisch-Rösler : Beiträge zur Lehre von angeborenen Herzkrankheiten . Wiener Arch.inn.Med.1929 . 16, 463.

9. Fanconi : Transposition der grossen Gefässe.Archiv der Kinderheilkunde.95,2o2-21o.

Ferner wurden benutzt.

1o. Külbs : Im Handbuch der inneren Medizin von v.Bergmann-Stähelin

11. Kraus-Brugsch : Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten.

12.Hochhaus-Liebermeister: Die Krankheiten des Herzens und der Gefässe.

13. Feer : Lehrbuch der Kinderheilkunde

14. Tandler: Entwicklungsgeschichte des Herzens im Handb. d.Entwicklungsgeschichte von Keibel-Mall.

L e b e n s l a u f .

Ich, Karlheinz H ä n e l, wurde am 22.September 1912 als Sohn des Kriminalsekretärs Karl Hänel und dessen Ehefrau Luise, geb. Ehlers in Berlin geboren. Nach dreijährigem Besuch der Bötzow Vorschule in Berlin besuchteich die Königstädtische Oberrealschule, wo ich im Herbst 1930 das Abiturium ablegte. Im An - schluss daran liess ich mich an der Friedrich - Wil - helms-Universität zu Berlin immatrikulieren, an der ich nach 5 Semestern das Physikum und nach 11 Semes - tern die ärztliche Prüfung ablegte. Vom 1.August 1936 bis zum 31.Juli 1937 war ich als Medizinal-Praktikant am Staatskrankenhaus der Polizei in Berlin beschäftigt, an dem ich dann am 1.August 1937 als Assistenzarzt ü - bernommen wurde.

* * *